

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1937

THÈSE

N°

6

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

NGUYEN-VAN-VANG

Né le 1^{er} Juin 1911, à MY-CAM (Cochinchine)

LA DYSRAPHIE

Dysplasies constitutionnelles de coalescence
des raphés

Président : M. VERNE, professeur

PARIS

VIGOT FRÈRES, ÉDITEURS

23, RUE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE, 23

—
1937

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1937

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

NGUYEN-VAN-VANG

Né le 1^{er} Juin 1911, à MY-CAM (Cochinchine)

LA DYSRAPHIE

Dysplasies constitutionnelles de coalescence
des raphés

Président : M. VERNE, professeur

PARIS

VIGOT FRÈRES, ÉDITEURS

23, RUE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE, 23

—
1937

I. — Professeurs

	MM.
Anatomie	ROUVIERE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	DESGREZ.
Bactériologie	Robert DEBRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale.....	BRUMPT.
Pathologie médicale et générale.....	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	ABRAMI.
Pathologie chirurgicale	CHEVASSU.
Anatomie pathologique	ROUSST.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	HARVIER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....	LAIGNEZ.
Pathologie expérimentale et comparée.....	LAVASTINE
Hydrologie thérapeutique et climatologie.....	FIESSINGER.
	Maur. VILLARET
Clinique médicale	LOEPER.
	CARNOT.
	Marcel LABBE.
	CLERC.
Hygiène et clinique de la première enfance.....	LEREBOULET.
Clinique des maladies des enfants.....	NOBECOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale....	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGELOT.
Clinique des maladies du système nerveux.....	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses.....	LEMIERRE.
	CUNEO.
Clinique chirurgicale	GOSSET.
	GREGOIRE.
Clinique ophtalmologique	LENORMANT.
Clinique urologique	TERRIEN.
	MARION.
Clinique d'accouchements	BRINDEAU.
	COUVELAIRE.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	MOCCUOT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.....	OMBREDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	RATHÉRY.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGEANT.
Clinique de la Tuberculose	BEZANÇON.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte.....	MATHIEU.
Cardiologie clinique	LAUBRY.
	HOVELACQUE.
Professeurs sans chaire	MULON.
	OLIVIER.
	VERNE.

II. — Agrégés en exercice

	MM.
AMELINE	DE GAUDART
BARIETY	D'ALLAINES
BENARD Henri	Pathologie chirurgicale.
BERNARD Et.	Pathologie médicale.
BESANÇON (J.)	Pathologie médicale.
BOULIN	Hydrologie.
BULLIARD	Pathologie médicale.
CATHALA	Histologie.
CHEVALLIER	Pathologie médicale.
COSTE	Pathologie médicale.
DOGNON	Physique.
FEY	Urologie.
FUNK	
BRENTANO	Pathologie chirurgicale.
GALLIARD	Parasitologie.
GASTINEL	Bactériologie.
	DE GENNES ...
	GAYET
	GIROUD
	HAGUENEAU ..
	HALPHEN
	HAZARD
	HUGUENIN
	JOANNON
	LABBE Henri ..
	LACOMME
	LANTUEJOUL ..
	LAROCHE Guy ..
	LELONG
	Pathologie chirurgicale.
	Pathologie médicale.
	Physiologie.
	Histologie.
	Pathologie médicale.
	Oto-rhino-laryngologie.
	Pharmacologie.
	Anatomie pathologique.
	Hygiène.
	Chimie biologique.
	Obstétrique.
	Obstétrique.
	Pathologie médicale.
	Pathologie médicale.



MM.	
LEMAIRE	Pathologie expérimentale.
LEVEUF	Pathologie chirurgicale.
LEVY (M ^{lle} J.) ..	Pharmacologie.
LEVY-VALENSI ..	Neurologie et Psychiatrie
MENEGAUX	Pathologie chirurgicale.
MOLLAFET	Pathologie médicale.
MOREAU	Pathologie médicale.
MOULONGUET ..	Pathologie chirurgicale.
MOUQUIN	Pathologie médicale.
OBERLING	Anatomie pathologique.
PETIT- DUTAILLIS	Pathologie chirurgicale.

MM.	
PIEDELIEVRE .	Médecine légale.
PORTES	Obstétrique.
RENARD (L.) .	Ophthalmologie.
RICHET	Physiologie.
SANNIE	Chimie biologique.
SENEQUE	Pathologie chirurgicale.
TROISIER	Pathologie expérimentale
TURPIN	Pathologie médicale.
VIGNES	Obstétrique.
WILMOTH	Pathologie chirurgicale.

III. — Agrégés rappelés à l'exercice pour le service des examens

MM.	
ALGLAVE	Pathologie chirurgicale.
BUSQUET	Pharmacologie.
CHAILLEY- BERT	Physiologie.

MM.	
LEROUX	Anatomie pathologique
NEVEU- LEMAIRE ...	Parasitologie.
PHILIBERT ...	Bactériologie.

IV. — Agrégés chargés de cours de clinique annexe à titre permanent

MM	
ALAJOUANINE..	} Clinique médicale.
AUBERTIN	
BRULE	
CHABROL	
CHIRAY	
DONZELOT	
DUVOIR	
LIAN	
VALLERY-RADOT	
(Fasteur).	
SEZARY	

MM.	
BASSET	} Clinique chirurgicale.
BROCQ	
CADENAT	
GATELLIER ...	
HEITZ-BOYER .	
MOURE	
QUENU	
SCHWARTZ	
VELTER	
ECALLE	
GUENIOT	} Clinique obstétricale.
LE LORIER	
LEVY-SOLAL ..	
METZGER	

V. — Chargés de cours

MM.	
CHAILLEY-BERT, agrégé	Education physique.
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique.
PHILIBERT, agrégé	Stomatologie.
RUPPE	Microbiologie.
WEIL-HALLE	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A MON ONCLE HO-CONG-CHANH
In Memoriam

A MA TANTE

A MES PARENTS

A MA FAMILLE

A MES AMIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR VERNE

Professeur à la Faculté de Médecine

A MON MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR A. TOURAINÉ

Médecin de l'Hôpital Saint-Louis

Qui m'a inspiré le sujet de ce travail et a bien voulu me guider dans les recherches.

En témoignage de mon attachement affectueux et de ma profonde reconnaissance.

A MON MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR ETIENNE MAY

Médecin de l'Hôpital Tenon

A MON MAÎTRE

MONSIEUR LE DOCTEUR PICOT

Chirurgien de l'Hôpital Saint-Louis

A MON MAÎTRE

MONSIEUR LE DOCTEUR PAUL COTTENOT

Electro-Radiologiste de l'Hôpital Broussais-La Charité

A MONSIEUR LE PRÉSIDENT A. SARRAUT

Ancien Président du Conseil

Ancien Ministre des Colonies

A MONSIEUR BAUDUIN DE BELLEVAL

Directeur de la Maison de l'Indochine

A MADAME LE DOCTEUR A. NOEL

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris

A MONSIEUR LE DOCTEUR J. BOUDREAUX

Prosecteur à la Faculté

A MONSIEUR LE DOCTEUR E. FRIEDMANN

Chef de Clinique à la Faculté

Stage :

MONSIEUR LE PROFESSEUR ACHARD
MONSIEUR LE PROFESSEUR DELBET
MONSIEUR LE PROFESSEUR OMBREDANNE
MONSIEUR LE DOCTEUR DEVRAIGNE

Externat :

1933-1934	MONSIEUR LE DOCTEUR PICOT
1934-1935	MONSIEUR LE DOCTEUR E. MAY
1935-1936	MONSIEUR LE DOCTEUR TOURAINE
1936-1937	MONSIEUR LE DOCTEUR COTTENOT

PREMIERE PARTIE

CHAPITRE PREMIER

DEFINITION

Le « Status dysraphicus » ou dysraphie est constitué par un ensemble très complexe de malformations congénitales qui ont comme trait commun de dépendre des troubles de coalescence des raphés, et en particulier du raphé postérieur.

Nous élargissons ainsi la conception du Status dysraphicus telle qu'elle est exposée actuellement par l'école allemande (Henneberg, Bremer), car nous montrerons dans la suite de ce travail que des malformations de cette dysraphie peuvent dépendre non seulement de troubles de coalescence du raphé médian postérieur (corde neurale surtout) mais aussi des troubles de coalescence du raphé médian antérieur.

Pour mieux comprendre la conception actuelle de la dysraphie, on doit suivre l'enseignement chronologique des faits qui a conduit à envisager la syringomyélie comme l'élément le plus important du Status dysraphicus.

PREMIER STADE : *La syringomyélie est considérée comme due à un défaut de coalescence du raphé médian postérieur (canal neural).*

Dès 1828, Calmeil avait déjà émis l'idée que la syringomyélie, maladie aux symptômes cliniques si divers, est due à une anomalie de développement par soudure incomplète des bords libres du sillon postérieur et l'absence de la commissure grise. Cette idée a survécu au milieu d'un nombre considérable de travaux parus sur ce sujet. Les publications de Leyden et Virchow (1876) complètent cette pathogénie, ces auteurs montrent la syringomyélie comme le reliquat d'une hydromyélie ancienne, c'est-à-dire comme une dépendance du canal central.

L'hypothèse de Calmeil a été reprise plus tard par Leyden, Kalher et Pick, Hoffmann (1892) et Schlesinger (1895).

Les analogies très grandes entre l'hydromyélie de l'enfant et les cavités médullaires de l'adulte, c'est-à-dire dans les deux cas : siège de prédilection au niveau de la moelle dorsale supérieure, développement aux dépens de la partie postérieure de la moelle, revêtement total ou partiel de la paroi par une épithélium semblable à celui du canal épendymaire, toutes ces analogies ont amené Leyden à admettre que la syringomyélie est une affection congénitale due à un arrêt de développement par inoclusion de la gouttière neurale primitive.

Kalher et Pick se rangent à une opinion semblable, mais pensent que pour qu'il y ait manifestations cliniques, il faut un processus inflammatoire semblable à celui des scléroses du système nerveux central.

DEUXIÈME STADE : *La syringomyélie est congénitale et héréditaire.*

A la suite de l'hypothèse de Leyden sur l'origine congénitale de la syringomyélie, les auteurs comme V. Knoff, Ebing (1892), Ferranini, Verhoogen, Van-

dervelde (1894) ont rapporté les premiers cas de syringomyélie héréditaire.

L'étude des observations de Preobajenski et de Nalbandoff (1899) amène Schlesinger (1902) à admettre l'idée d'une hérédité syringomyélique, opinion qui a été suivie par J. Bauer et Creuzfeld.

Les observations de Clarkes et Groves (1909), Golblatt (1910), Krukowski, Price (1913), Karplus (1915), Redlich (1916), Sindelar (1920), Wexberg (1922), Barré et Reys (1924), toutes ces observations tendent à démontrer par des arguments d'anamnèse l'hérédité de la syringomyélie.

Cependant, la syringomyélie est le plus souvent sporadique, ce qui n'est pas un argument définitif pour ou contre l'hérédité.

TROISIÈME STADE : La syringomyélie s'accompagne souvent d'autres malformations.

Les travaux modernes de Henneberg (1921, 1924), ont élargi la question. L'étude clinique des autres malformations qui accompagnent la syringomyélie a amené cet auteur à une nouvelle conception de la maladie et il pense que « la conception moderne de l'essence de la syringomyélie voit en elle le produit d'une dysraphie, c'est-à-dire d'un trouble dans le mécanisme de fermeture du canal neural primitif avec lequel on doit compter d'autres malformations d'arrêt comme le rachischisis, le spina bifida, la diastématomyélie, l'hydromyélie, les tumeurs mésodermiques, les neurinomes ». Ce « Status dysraphicus » est dû à « une spongioblastose sur le fond d'un arrêt de la formation du raphé spinal qui est la manifestation d'une hétéro-dégénération », elle consiste donc surtout dans une gliose spinale.

Cette opinion est confirmée par les travaux de Biel-

chowsky et de l'histologiste espagnol Ramon y Cajal (1922).

QUATRIÈME STADE : *Il existe des anomalies nombreuses dans la famille des syringomyéliques.*

Partant de l'hypothèse que la syringomyélie repose sur un trouble embryonnaire sous forme de dysraphie hétéro-dégénérative, Bremer recherche les antécédents héréditaires des malades syringomyéliques et examine systématiquement toute leur parenté. Et il trouve toujours dans ses examens de familles des malformations caractéristiques dont l'ensemble permet de reconnaître un type précis, déterminé de constitution. Bremer conclut qu'à côté des signes propres à la syringomyélie, il existe un ensemble de signes qui forment « *un type constitutionnel, déterminé, héréditaire, sur lequel par un fond encore obscur se développe la syringomyélie.* »

Poussant ses recherches, Bremer constate en outre, que, en dehors même des familles de syringomyéliques, ces malformations se retrouvent chez de nombreuses personnes qui n'ont dans leur famille aucun malade syringomyélique. Il existe en effet un ensemble de signes qui forme un groupe à part, un syndrome dysraphique ou « *status dysraphicus* » qu'on trouve chez des personnes qui ne présentent cliniquement aucun signe de syringomyélie.

Ainsi se trouve isolée une nouvelle entité clinique qui est plus qu'une hypothèse, car elle est confirmée par les recherches anatomo-pathologiques de Bremer. Sur 8 moelles de cadavres présentant seulement des signes de status dysraphicus, cet auteur a trouvé 4 glioses primitives de la moelle cervicale et en partie de la moelle lombaire, au niveau de la moitié ventrale du sillon postérieur ; avec en plus, formation de cavernes dans un cas et hydromyélie dans un autre. Dans deux

cas, il existe une prolifération des cellules épendymaires; enfin dans deux derniers cas, il n'existait pas de lésion médullaire.

Dans tous les cas, l'enquête a confirmé l'existence familiale de status dysraphicus.

Cette conception de Bremer est intéressante, car elle jette un jour nouveau sur la compréhension de l'origine de toutes ces petites malformations si variées, si diverses qu'on rencontre souvent dans la pratique clinique journalière et dont la pathogénie est restée si obscure.

Les travaux de Bremer sont traités dans le rapport de E. Fischer, Verchuer et Nageli au Congrès de Wiesbaden 1934, ces auteurs y ont attaché une grande importance pour l'étude de la biologie héréditaire.

A la suite de ces travaux, plusieurs auteurs ont fait des recherches pour fixer les limites du status dysraphicus.

Curtius et Lorenz ont étudié particulièrement les relations entre le status dysraphicus et les neuropathies et dégénérescences héréditaires.

Coppez d'une part et von Passow d'autre part se sont attachés à décrire les signes oculaires du status dysraphicus.

En France où jusqu'à présent rien n'a été publié à ce sujet, notre maître Touraine a fait connaître ce syndrome et a montré la fréquence de ces petites malformations dysraphiques en dehors de la syringomyélie.

CHAPITRE II

EMBRYOLOGIE

Avant d'aborder l'étude de la symptomatologie, nous croyons utile de rappeler quelques notions d'embryologie qui permettront de comprendre comment des manifestations si diverses arrivent à former un tout, un ensemble qui constitue la dysraphie.

L'œuf fécondé, après être passé par le stade de morula, de blastula, arrive au stade de gastrula avec ses deux feuilletts germinatifs externe et interne qui sont l'ectoderme et l'endoderme.

La ligne primitive apparaît de bonne heure en plein blastoderme sur la ligne médiane se continuant en avant par le prolongement céphalique et en arrière par le prolongement caudal.

L'endoderme primitif se transforme pour donner la corde dorsale et le mésoderme.

De l'ectoderme dérivent le système nerveux, l'épiderme et les organes des sens.

La moelle se développe avant la colonne vertébrale. Elle est primitivement constituée par la plaque médullaire qui se creuse en gouttière largement ouverte en arrière dont les bords finissent par se souder pour constituer un canal central d'abord très large, mais qui se rétrécit peu à peu par suite du développement du cordon médullaire.

Ramon y Cajal nous apprend que la transformation du canal médullaire dans le canal neural n'est pas due

à un rétrécissement régulier mais qu'il se forme sur le raphé et le toit des coins d'épendyme qui se superposent et se mélangent. Les parois latérales du canal s'accolent par derrière. La glia se forme aux dépens des parois latérales, des spongioblastes latéraux. Quand les deux coins d'épendyme se sont accolés et que les cordons postérieurs de la moelle se sont formés, le raphé dorsal se constitue. Le développement de la moelle est complet au bout de la huitième semaine. Qu'il survienne un trouble, des spongioblastes latéraux restent atypiquement et se différencieront plus tard atypiquement. *Par cette métaplasie se forment les différentes glioses, par exemple les gliomes, les maladies qui en dérivent : dysplasies avec inclusions blastomateuses (Bielchowsky), les ectodermoses des auteurs français.*

Les corps vertébraux d'abord cartilagineux puis osseux se développent autour de cette corde comme axe en même temps qu'ils donnent deux prolongements postérieurs qui vont enserrer le tube médullaire (lames vertébrales) et deux prolongements latéraux qui sont l'ébauche des côtes.

Le développement des corps vertébraux est bien plus rapide que celui des arcs vertébraux : à la huitième semaine, les corps vertébraux sont cartilagineux alors que les arcs sont encore membraneux. Les arcs cartilagineux limitent pendant longtemps en arrière une fente vertébrale, réunis seulement par une membrane dorsale.

Si, à ce moment, survient une lésion médullaire, il se produit un arrêt de développement des arcs, il y a constitution d'un spina bifida qui témoigne ainsi l'existence d'une dysplasie de coalescence du raphé médian postérieur. La fréquence du spina bifida au niveau des régions cervicale et lombaire s'explique par

la réunion plus tardive au quatrième mois des arcs cervicaux et lombaires alors que les arcs dorsaux se ferment au troisième mois.

Les côtes sont formées par les prolongements latéraux des corps vertébraux. Dans la région thoracique, leur extrémité distale est réunie sur la ligne médiane par une plaque cartilagineuse formée de plusieurs hémisternèbres (Poirier). S'il existe un trouble embryonnaire de développement, les hémisternèbres cartilagineux ne se réunissent pas, et il se formera plus tard une fissure congénitale du sternum ou sternoschisis. On comprend aussi par le même mécanisme que l'appendice xiphoïde qui est formé par le reliquat de la fusion médiane des huitièmes côtes, coalescence qui ne se fait pas dans la dysraphie ventrale.

Quant aux membres, ils se développent aux dépens des bourgeons de la crête de Wolf. De ces bourrelets dérivent la racine qui donne le bras ou la cuisse, la pièce intermédiaire qui forme l'avant-bras ou la jambe, et la palette terminale déprimée en quatre fossettes qui délimitent les cinq ébauches des doigts, ceux-ci à ce stade sont réunis par une palmature épaisse. La forme définitive des membres ne se terminant qu'à la fin du deuxième mois ; qu'il se produise avant cette période un arrêt de développement, l'enfant naît avec soit une ectromélie, une hémimélie, ou une syndactylie, soit une palmure des doigts qui représente la forme la plus légère et plus fréquemment observée de la dysraphie dorsale.

Tout trouble survenu dans la différenciation des spongioblastes latéraux entraîne donc une répercussion sur le développement général de l'embryon, il résulte que le canal neural joue un grand rôle dans la formation du raphé postérieur.

L'origine de toutes les dysplasies constitutionnelles de coalescence de ce raphé doit être cherchée dans une lésion primitive de la moelle épinière comme l'ont bien montré les travaux de Bremer.

CHAPITRE III

SYMPTOMATOLOGIE

Les signes cliniques qui entrent dans le syndrome de la dysraphie sont des plus variés et des plus divers, mais malgré leur polymorphisme ils constituent une unité clinique certaine.

On ne doit pas s'attendre à trouver chez un même malade tout le tableau complet des symptômes. Car, à côté des grands états dysraphiques dont certains signes ont même frappé le malade, et dans lesquels on trouve une riche symptomatologie, il existe fréquemment en clinique des petits états dysraphiques dont les signes doivent être recherchés de plus près. Il faut alors savoir se contenter de quelques petits signes ; parfois un seul attire l'attention, et c'est ce « signal-symptôme » qui sert de fil conducteur pour la recherche d'un état de dysraphie aussi bien chez le malade que chez la famille. On a ainsi souvent la surprise de trouver dans la parenté des petites malformations qui se groupent toutes dans le syndrome dysraphique.

Dans cette étude clinique, nous étudierons successivement les signes relevant de la malformation du raphé médian postérieur et ceux qui rentrent dans la malformation du raphé médian antérieur.

I

DYSPLASIES DU RAPHE MEDIAN POSTERIEUR

Les signes qui traduisent les troubles de coalescence du raphé médian postérieur se répartissent en deux groupes ; les uns appartiennent au raphé proprement dit, les autres à ses annexes dont la corde neurale surtout et ses dépendances. Il n'est donc pas étonnant que nous retrouvions dans le groupe des signes relevant de malformations des annexes des signes de la série syringomyélique, puisque nous avons vu que la syringomyélie est un des éléments le plus important du Status dysraphicus.

A — SIGNES PROPRES AU RAPHE MEDIAN POSTERIEUR

Ils comprennent la fossette coccygienne et l'hypertrichose postérieure et la tache mongolique.

FOSSETTE COCCYGIENNE

Elle siège toujours rigoureusement sur la ligne médiane au niveau du sillon interfessier qu'elle creuse brusquement avec des limites d'autant plus nettes qu'elle est plus profonde et accusée, répondant ainsi

approximativement au milieu du coccyx là où la face dorsale se coude en avant.

On peut distinguer trois degrés de fossettes : l'infundibuliforme qui représente le degré le plus marqué dont le fond arrive au contact du coccyx et y adhère ; la forme moyenne de 2 à 4 ^m de profondeur, à limites très nettes et allongée verticalement le long du sillon médian, le fond est fixé au coccyx par un tractus fibreux qui rend difficile sa mobilisation ; enfin la forme atténuée avec dépression linéaire moins profonde mais très nette qu'on voit d'autant mieux qu'on aplanit la région en écartant fortement les fesses, il n'y a aucune adhérence au coccyx.

Existant dès la naissance, elle peut aller en s'atténuant avec l'âge, mais reste toujours fort nette.

Les recherches qu'ont faites en 1929 notre maître Touraine et M. Marceron sur la fossette coccygienne ont montré l'extrême fréquence d'associations avec d'autres dystrophies. Sur 124 cas, ils ont noté entre autres dystrophies 19 fois une voûte palatine nettement ogivale, 19 cas d'axyphoïdie dont 4 avec rétrécissement mitral, 2 cas de maladie de Roger, 3 nœvis étendus, 1 kératite cicatrisée, 2 cas d'arriération mentale, 2 avec convulsions répétées, 4 cas d'épilepsie franche.

Et notre maître Touraine pensait déjà au sujet de la pathogénie de cette fossette que « l'existence habituelle d'un tractus fibreux qui réunit le fond de la fossette à la face postérieure du coccyx (tractus qui n'existe pas chez les sujets normaux) nous porte à croire qu'il y a là comme un vestige ultime de la gouttière neurale dont les lèvres ne seraient qu'imparfaitement entrées en coalescence au niveau de la peau et dont la fossette coccygienne constituerait le vestige cutané. Elle représenterait en quelque sorte le degré le plus

atténué, larvé pour ainsi dire, d'un spina bifida occulta ».

Nos recherches ont confirmé cette hypothèse et ont montré qu'elle existe dans 20 % des cas de dysraphie, c'est donc un signe relativement fréquent.

HYPERTRICHOSE POTÉRIEURE

Ce sont des poils qui se présentent soit en grosses touffes, soit en placards. De longueur moyenne de 3 à 4 cm., certains auteurs ont signalé des longueurs de 15 à 20 cm. (Pary), ils tranchent bien sur cette région où le système pileux est formé ordinairement par du duvet fin. Rarement diffuse, l'hypertrichose siège en des zones électives : région sacrée, région lombaire ou lombo-sacrée, interscapulaire, dorso-latérale, ou encore formant une ligne s'étendant tout le long de la ligne médiane vertébrale.

Au niveau de la région sacrée où l'hypertrichose est fréquente, les poils se disposent souvent en triangle à sommet inférieur rappelant la forme postérieure du sacrum et quelquefois forment une véritable queue de cheval comme le cas publié par Bartels (poils sacrés de 10 cm. de long).

Les poils de la région lombaire se disposent soit en deux placards latéraux, soit sur la ligne médiane, ils sont encore plus développés comme le témoigne le cas célèbre de la femme Julia Pastrana, qu'on montrait dans les foires. Pary a publié une observation de deux sœurs présentant au niveau de la région lombaire des cheveux de 15 à 20 cm. L'observation de Waldeyer montre une fille de neuf ans avec une boucle de cheveux localisée de la première lombaire à la quatrième lombaire et une autre boucle de la troisième cervicale à la quatrième.

Au niveau de la partie postérieure du thorax, l'hypertrichose peut être interscapulaire ou siéger sur les parties latérales, comme le montre notre observation 37.

Enfin, Mickluko-Mackay a vu un enfant papou de 5 à 6 ans ayant une ligne forte de poils de 8 mm. tout le long de la ligne médiane vertébrale.

L'hypertrichose peut être héréditaire comme l'a montré la statistique de Jackson et Mac Mutry sur 350 personnes : il y a eu 41 % d'hypertrichose féminine, 8,5 % d'hérédité paternelle et maternelle, 13,8 % d'hérédité paternelle et 42,8 % où il n'y a rien.

Toutes ces hypertrichoses se combinent souvent au spina bifida. Le premier cas a été signalé par Virchow à propos de la dame à queue de cheval qui présente une touffe de 27 cm. de long sur la deuxième à la cinquième vertèbre dorsale. Wangira (Thèse de Berlin) a vu un homme de 25 ans avec une forte hypertrichose sur un spina bifida de la deuxième à la quatrième dorsale. Comme Ecker, Geyl en 1924 a vu une hypertrichose lombaire avec spina bifida chez le grand-père, le père et l'enfant, c'est le vertex coccygeus (Ecker) où se localisent hypertrichose et spina bifida occulta. D'autres observations ont été publiées par Brunner, Féré, Gross, Kelfner, dont deux cas français de Laignel-Lavastine et Papillaut.

Tillmann a réuni jusqu'en 1905, 42 cas de spina bifida occulta où quatre seulement étaient sans toison. On trouve souvent d'ailleurs d'autres malformations : pigmentations, télégianectasies, peau éléphantiasique (Spietschka et Borst-Bechtold), ou de la graisse (Osten-Sacken), vergetures (Sactke et Winckler), ou de l'hyperhidrose sans hypertrichose (F. Hesse), parfois tumeurs : lipome, myo-lipomes, kystes dermoïdes, tératomes.

L'hypertrichose serait rare pour Curtius et Lorenz qui n'y attachent pas grande valeur, car pour ces auteurs, elle existe dans une proportion de 20 % chez tous les hommes de plus de 40 ans, nous croyons plutôt que ce signe a assez d'importance et chez les malades de Paulian et Sfintesco, de Waldeyer, de Wanjira, les âges sont respectivement 17, 12, 9, 25 ans. et nos observations montrent des malades de 22, 27, 29 ans.

TACHE MONGOLIQUE

Signalons aussi la tache mongolique trouvée par de nombreux auteurs. Elle est associée parfois à des poils du dos (Belz), ou présentant au centre une touffe de cheveux (Kerl). On l'a trouvée coexistant avec un faible lanugo (Zarfl), avec une fistule coccygienne (Bonnet-Laborderie), avec une syndactylie (Ménabuonie). Notons encore son association avec l'hypospade (Comby), avec une touffe de poils sacrés (Watteff), avec du vitiligo, de l'hypertrichose coccygienne et hypertélie (Fiorentino), enfin avec un spina bifida, idiotie et double pied bot dans un cas de Dacosta Ferreira.

B — SIGNES DE DYSRAPHIE DES ANNEXES DU RAPHE MEDIAN POSTERIEUR

Ces signes, dont une grande partie appartient à la série syringomyélique, peuvent se répartir en troubles dysplasiques, troubles vaso-moteurs et sécrétoires et troubles nerveux.

I) TROUBLES DYSPLASIQUES

DÉFORMATIONS DE LA COLONNE VERTÉBRALE

La déformation la plus fréquemment observée est la scoliose congénitale, le plus souvent cervico-dorsale, quelquefois lombaire. La cyphose peut s'associer à la scoliose et est plus ou moins compensée par une lordose lombaire.

Harrenstein a signalé une cyphose congénitale avec gibbosité à la suite de malformations de D12 par rachischisis de D10 et D11. Des cas identiques ont été aussi publiés par Grüber. Maas dans 29 cas de scoliose congénitale, trouve un cas avec vertèbre supplémentaire et un cas d'atrophie unilatérale d'une vertèbre. Böhn a vu une scoliose lombaire avec un grand hiatus sacré.

Les travaux de Staub, Curtius et Lorenz, et Bremer ont montré l'hérédité des déformations de la colonne.

Outre la coexistence de la cyphoscoliose avec les malformations du rachis, divers auteurs ont signalé les rapports de ces déformations avec les maladies organiques du système nerveux central : Jeandrassik et Schob l'ont vu dans la maladie de Friedreich à son début ; Van Bogaert a observé une scoliose héréditaire essentielle dans la même maladie ; de même, dans la fratrie de ces malades, Bielchowsky et Classen ont vu des cyphoscolioses.

Les avis sur la cause de ces déformations sont très partagés. Foix et Patou croient qu'elles sont dues en partie à des troubles trophiques. Roth, Cramer et Bremer pensent à un résultat d'asymétrie musculaire, ce dernier a remarqué l'association fréquente avec un scapulae alatae. Enfin, Oppenheim les attri-

bue plutôt à une anomalie congénitale de développement.

SPINA BIFIDA OCCULTA

Des hypothèses diverses ont été données à propos du spina bifida occulta : adhérences en un point de la portion dorsale avec les membranes de l'œuf pour Cruveilhier ; compression du capuchon caudal de l'amnios anormalement étroit pour Dareste ; causes mécaniques comme exostoses, fibro-myomes, lipomes, tumeur pédiculée de l'épendyme pour Recklinghausen, Pilliet...

Aucune de ces interprétations n'est complètement satisfaisante, et comme l'a pensé justement Ed. Fournier, « aucune ne rend compte de la coexistence fréquente de cette anomalie avec d'autres malformations diverses telles que bec-de-lièvre, hydrocéphalie, pied bot. »

A la suite des travaux de Virchow et de Recklinghausen sur le spina bifida occulta, plusieurs auteurs ont repris la question, dont Mouchet, Klippel-Feil. Léri et Roederer, et ont essayé de dégager les rapports entre divers troubles sensitifs, trophiques et le spina bifida occulta.

Affection très rare pour les anciens auteurs, les auteurs modernes la considèrent comme très fréquente et n'y attachent pas une grande importance au point de vue pathogénique. D'après Roederer et Lagrot, il existe un tiers de spina bifida sur 1.000 pièces osseuses examinées et la même proportion sur un grand nombre de radiographies prises au hasard.

Nous nous rallierons plutôt aux conclusions de Curtius et Lorenz, dont les statistiques donnent une proportion de 17 % ; Paulian et Sfintesco considèrent

même le spina bifida comme plus rare et donnent une proportion de 3,7 %.

Le spina bifida occulta siège surtout au niveau de la colonne cervicale ou lombaire, quelquefois cervico-lombaire. Il est un signe important de la dysraphie, mais peu fréquent. Nos recherches sur les cas de spina bifida occulta publiés par les auteurs nous ont montré qu'on se trouve souvent devant des cas de status dysraphicus typiques, ils sont tous accompagnés d'autres signes trophiques, vaso-moteurs et nerveux qui rentrent dans le syndrome dysraphique, comme le témoignent les observations de E. Sorrel et Oberthur, de Rallo, de Léri, de Paulian et Sfintesco, de Scharnke.

SPINA BIFIDA APERTA.

C'est un signe le plus grave de la dysraphie, mais il reste au second plan, car nous n'aurons pas à étudier ces malades plus tard, cette malformation étant généralement incompatible avec la vie. Cette aplasie médullaire coexiste avec d'autres dystrophies : incontinence des matières et des urines, troubles trophiques siégeant aux membres inférieurs aboutissant à des ulcérations qui rappellent le mal perforant, et surtout l'hydrocéphalie primitive ou secondaire qui détermine la mort. Cette distension des cavités ventriculaires n'est pas une conséquence du spina bifida, et comme le dit Ombrédanne, il est plus vraisemblable qu'elle est « un processus du même ordre que la formation des cavités kystiques centro-médullaires ; nous considérons volontiers l'hydrocéphalie essentielle de ces enfants comme une lésion de même nature que la syringomyélie congénitale. »

PRÉDOMINANCE DE L'ENVERGURE SUR LA TAILLE

Les travaux de Barcharat sur la constitution ont montré qu'avec l'âge l'envergure augmente légèrement par rapport à la taille. Normalement, un enfant de 5 ans doit avoir 0,99 cm. de taille et d'envergure : à 20 ans, l'envergure est de 1 m. 77 pour 1 m. 71 de hauteur. Il faut donc compter pour une anomalie de développement une différence entre la taille et l'envergure de plus de 7 cm.

Ce signe a été signalé dans la syringomyélie, et Finzi, dans son enquête clinique sur la constitution des malades syringomyéliques, a trouvé sur 21 cas 11 cas de disproportion entre le tronc et les membres. Bremer pense que si les bras des malades syringomyéliques sont en général allongés, il faut y voir non pas un trouble trophique dû à la maladie, mais un état constitutionnel particulier : ses observations ont montré la fréquence de la disproportion entre la taille et l'envergure en dehors de la syringomyélie. Von Passow l'a aussi noté dans son travail et l'a remarqué surtout chez les hommes, il a cité à ce propos des exemples très typiques. Nos observations montrent que ce signe est assez fréquent dans le status dysraphicus, souvent la disproportion ne peut s'apprécier qu'à la mesure, mais parfois elle est très nette et frappante, certains de nos malades ont les bras tellement longs que les doigts touchent presque le genou au lieu d'arriver au niveau de la moitié de la hauteur de la cuisse comme chez les gens normaux.

MALFORMATIONS DES DOIGTS

Ce sont la rétraction des doigts en crochet et la palmure des extrémités.

Rarement, on observe une rétraction complète de tous les doigts, l'aspect de la main rappelle alors l'aspect de la main en griffe, en pince de la Syringomyélie. Le plus souvent, on note la rétraction du petit doigt. Signe relativement fréquent pour Bremer, qui a décrit 12 cas, et pour Von Passow (6 cas sur 64), cette déformation va souvent de pair avec des atrophies musculaires du membre supérieur, nous avons surtout noté des légères atrophies des éminences thénar ou hypothénar.

Selon Bremer, il faut y voir l'origine soit dans un trouble trophique, soit dans la prédominance de certains muscles de la loge antérieure de l'avant-bras, ou encore dans une ostéo-arthrite.

La palmure des extrémités a été signalée par von Passow : la peau qui limite les espaces interdigitaux est trop large pour l'espace de sorte qu'elle se plisse quand les doigts sont rapprochés et rappelle vaguement une patte de palmipède quand les doigts sont écartés.

MAIFORMATIONS DES SEINS

Signalées dans quelques cas de syringomyélie, elles consistent surtout en une anisomastie. Cette différence de volume des seins, Bremer l'a signalée dans ses observations 1 et 5 ; von Passow a trouvé sur 64 malades 3 cas dont 1 avec une hétérochromie de mamelon, hétérochromie qui est du même côté que celle de l'iris. Des cas d'anisomastie ont été aussi signalés par Curschmann et par Enderlé. Notons encore la polymastie, qui a été vue par Oppenheim dans un cas de syringomyélie. Signalons en outre que nous avons remarqué dans quelques cas de status dysraphicus

l'ombilication du mamelon, quelquefois accompagnée d'hyperkératose.

PIEDS CREUX ET PIEDS BOTS CONGÉNITAUX

La pathogénie de ces déformations a reçu maintes interprétations différentes depuis la théorie la plus ancienne de compression utérine, celle des brides amniotiques, jusqu'à l'arrêt du développement en passant par les paralysies congénitales, les toxines microbiennes, les intoxications. Aucune hypothèse n'est satisfaisante dans l'interprétation plausible de la malformation.

Gilles de la Tournette pensait que le pied bot est « une résultante, c'est un trouble trophique qui a son origine ailleurs que dans le muscle, et nous ne croyons par trop avancer en le disant tout de suite, quitte à le prouver plus tard, que ce trouble trophique prend sa source dans le système nerveux. Et l'auteur cite à l'appui l'autopsie publiée par Michaud, autopsie d'une femme de 70 ans atteinte d'un double pied bot varus équin congénital sans importance chez laquelle on trouve des altérations scléreuses de la région dorsale de la moelle.

Cette hypothèse se trouve récemment confirmée par les recherches de Hahn, qui a trouvé dans la plupart de 677 cas de pieds creux et pieds bots des dysplasies héréditaires de la colonne vertébrale et de la moelle. O. Beck (1922) trouve des spina bifida occulta dans 75 % de tous les pieds bots et 9 fois sur 14 cas de pieds creux. Hackenbrock signale la présence de spina bifida occulta dans 85 % de tous les cas de pieds creux. Dans sa thèse de Lyon (1923), Kourbanis Nicos incline dans le même sens en concluant que tous les pieds creux dits essentiels sont accompagnés de spina bifida

occulta ; et l'étude de ses observations montre que plusieurs de ses malades présentent en plus d'autres signes de status dysraphicus comme tendance à la cyanose, trophœdème du membre inférieur droit, parésie anormale des muscles du tronc, hyperhidrose marquée aux deux pieds chez le malade de l'observation 28. L'observation 29 nous révèle un thorax aplati transversalement, une saillie en carène au niveau du sternum, signe de Babinski à droite ; le malade de l'observation 32 présente en plus une énurésie et pollakiurie avec réflexe rotulien gauche plus faible. Il est donc légitime de considérer le pied creux et le pied bot comme une des manifestations de la dysraphie.

II) TROUBLES VASO-MOTEURS ET SECRETOIRES

TROPHOÈDÈME CHRONIQUE

Les notions étiologiques et anatomo-pathologiques de toutes les maladies trophiques vaso-moteurs sont peu précises, et il existe de nombreux faits de passages entre ces maladies.

Chez certains syringomyéliques, les membres supérieurs sont le siège d'un œdème dur, surtout manifeste au niveau de la main : c'est l'œdème spinal de Remak. La main prend la forme de main succulente quand l'œdème est très prononcé.

L'étude du trophœdème chronique, cette affection congénitale ou apparaissant à la puberté, en général héréditaire ou familial, affection différente du trophœdème de Meige, qui est acquis (cas allemands de Nonne, Tobiesen, Reich ; cas de E. Sorrel et Oberthur ; familles de Milroj ; 15 cas dans 3 générations avec

consanguinité de Brandt), montre qu'il peut siéger aussi bien aux membres inférieurs qu'aux membres supérieurs et qu'il existe parfois des réflexes tendineux vifs ou quelques signes nerveux du côté opposé. Entre l'œdème spinal de Remak et le trophœdème chronique, il n'existe peut-être qu'une différence de degré. car, comme le pense Esmarch en plus de l'hérédité familiale et d'autres troubles d'ordre général, la plupart des cas de trophœdème paraissent liés à des troubles vaso-moteurs.

E. Sorrel et Oberthur ont publié un cas de trophœdème avec spina bifida occulta sacré ainsi que Rallo. Léri a vu plusieurs cas de trophœdème avec spina bifida sacré dont un avec fossette coccygienne et pense « qu'il y a certainement dans cette association autre chose qu'une simple coïncidence. Le trophœdème semble bien être l'équivalent de tous les troubles trophiques variés : pieds bots, maux perforants, etc., qui ont été constatés chez les sujets atteints de spina bifida ». Et l'auteur conclue que « peut-être le spina bifida est-il simplement le témoin d'altérations médullo-radiculaires qui produisent le trophœdème ».

Enfin, W. Jaroschy rapporte un cas de trophœdème avec énurésie nocturne, hyperéflexivité des réflexes rotuliens, signe de Babinski à gauche, fossette coccygienne et à la radio : canal sacré ouvert en arrière.

CYANOSE ET LIVIDITÉ DES MAINS

Les causes sont les plus diverses : tantôt elle relève d'éléments extérieurs comme le froid et l'humidité, tantôt les origines sont organiques comme l'angine de poitrine vaso-motrice de Nothnagel ; des lésions neurotiques des nerfs vaso-moteurs aussi bien

que des neurases vasculaires pures peuvent réaliser aussi ces troubles. Notons en plus que ceux-ci sont souvent accompagnés de troubles psychiques ou des lésions du système nerveux central, de sorte qu'il est difficile de fixer le point de départ. Dans la syringomyélie, quelquefois les téguments prennent une coloration violet ou bleu noirâtre et se refroidissent : c'est le premier stade du syndrome de Raynaud ; par contre, il existe souvent une analogie entre certaines maladies de Raynaud et la syringomyélie du type Morvan. Peut-être dans ces cas les lésions nerveuses sont plus importantes que nous croyons.

De même pour l'acroasphyxie chronique de Cassirer et la « glossy-skin », on peut se demander quelle est la part du système nerveux qui entre dans la production de ces troubles.

Dans l'acroasphyxie chronique de Cassirer, les troubles douloureux manquent souvent, parfois les troubles trophiques dominant et réalisent soit la forme hypertrophique, soit la forme atrophique ; la forme hypertrophique rappelle alors la main succulente de la syringomyélie.

Dans la « glossy-skin », il existe souvent des troubles de la sensibilité surtout le froid et la douleur avec limites supérieures circulaires, le diagnostic peut être difficile avec la syringomyélie.

Notons que l'acrocyanose est fréquente chez les parents des syringomyéliques.

Il existe donc entre toutes ces maladies si diverses de nombreux cas de transition, ce qui fait penser à Bremer que ces maladies se développent plutôt sur un fond constitutionnel, héréditaire, et ce fond est la cyanose et la lividité des mains. Cette hypothèse a été confirmée par ses recherches cliniques et anatomopathologiques ; et pour Bremer, l'acrocyanose

s'associe généralement au thorax en entonnoir ; c'est rare de voir l'un sans l'autre.

Nos observations n'ont pas montré cette relation constante entre l'acrocyanose et le thorax en entonnoir, par contre dans les trois cas d'acrocyanose où nous avons pu prendre des radiographies de la colonne vertébrale, nous avons chez tous trouvé un défaut de soudure : un spina bifida cervical, un spina bifida sacré et une légère fente d'une vertèbre lombaire. Signalons en outre la fréquence des engelures chez ces malades et la lenteur de la guérison des blessures ou ulcérations des extrémités.

HYPERIDROSE

A la cyanose et la lividité des mains s'associe souvent de l'hyperidrose. Elle peut être localisée aux extrémités qui sont toujours moites, ou généralisée. Chez une de nos malades qui ne semble pas présenter de sudation anormale, l'épreuve à l'atropine a déclenché une hyperidrose particulièrement abondante prédominante surtout à la face antérieure du thorax et de l'abdomen.

III) TROUBLES NERVEUX

TROUBLES DE LA SENSIBILITÉ

Les troubles de la sensibilité se rapportent surtout à la douleur et à la température, plus souvent paresthésies qu'anesthésies complètes. Le tact est conservé ainsi que la sensibilité profonde. Déjà signalés par Brissaud, ils sont le plus souvent segmentaires, plus rarement à type central. Bremer insiste beaucoup sur

la limite circulaire de ces troubles. Il existe tous les états intermédiaires jusqu'au type syringomyélique. Enderlé a rapporté une observation d'une famille de trois malades avec status dysraphicus dont toutes les trois sont atteintes de troubles de la sensibilité des jambes sans dissociation syringomyélique. Von Passow a noté des troubles de sensibilité chez le quart de ses malades, et quelquefois ils s'étendent à la moitié du corps.

En général, ils sont parallèles à l'intensité de la cyanose, mais ce n'est pas une règle générale.

TROUBLES DE LA VISION

Le chapitre des signes oculaires du status dysraphicus a été bien étudié par Coppez et von Passow : le syndrome de Cl. Bernard-Horner et l'hétérochromie de l'iris constituent les deux principaux signes.

Le syndrome de Cl. Bernard-Horner (ptosis, myosis enophtalmie), a été considéré comme une forme de paralysie héréditaire et congénitale du sympathique cervical ou comme un stigmate de dégénérescence, ou encore comme une destruction des nerfs ciliaires longs.

L'hétérochromie de l'iris avait comme étiologie soit inflammation soit tuberculose de l'iris, soit la conséquence d'un trouble de sécrétion interne.

Ces essais d'explications ne sont pas très satisfaisants, et dans ses recherches sur 70 malades présentant soit un syndrome de Cl. Bernard-Horner, soit une hétérochromie de l'iris d'origine inconnue, von Passow a trouvé un nombre de 64 malades présentant des signes de status dysraphicus dont les plus frappants sont le thorax en entonnoir avec exagération de l'envergure chez les hommes et une différence de vo-

lume des seins avec hypopigmentation du mamelon ou de l'aréole homolatérale chez les femmes. L'enquête familiale chez tous ces sujets a montré qu'il existe chez les parents d'autres signes de status dysraphicus.

Notre maître Touraine et Solente viennent de publier à la Société de Dermatologie du 10 décembre 1936, une observation de status dysraphicus avec hétérochromie irienne, hypertélorisme (écartement anormal des caroncules) et hypertrichose des caroncules.

La conception de la dysraphie s'est donc élargie encore et « il y a lieu de considérer le syndrome de Horner et l'hétérochromie de l'iris comme un trouble de dégénérescence héréditaire avec comme base anatomique des glioses primitives et présence des cavernes primitives dans la moelle cervicale et dorsale supérieure ». Le syndrome de Cl. Bernard-Horner peut-être considéré comme dû à une lésion des fibres motrices du sympathique et l'hétérochromie de l'iris comme due à une lésion des fibres trophiques. Von Passow a pu réaliser expérimentalement l'hétérochromie irienne par résection des fibres du sympathique cervical sur les lapins âgés de moins de trois mois.

La coexistence fréquente de la déformation en crochet du petit doigt dans les parésies des nerfs oculaires devrait trouver son explication, d'après L. R. Muller, dans ce que le centre cilio-spinal bulbaire se trouve à la même hauteur du centre spinal correspondant aux muscles du petit doigt.

PARÉSIES DU MOTEUR OCULAIRE EXTERNE, DU TRIJUMEAU ET DU FACIAL

Von Passow a trouvé aussi des signes indiscutables de dysraphie chez 11 malades atteints de parésie du

moteur oculaire externe dont 7 hommes et 4 femmes : par contre, les parésies du trijumeau et du facial sont beaucoup plus rares dans le status dysraphicus.

De ces recherches, l'auteur conclut que « les parésies congénitales d'origine bulbaire des muscles oculaires qui apparaissent sur un fond constitutionnel déterminé, ne sont pas la conséquence du rhumatisme, de la syphilis ou d'une autre maladie cérébro-médullaire », mais relèvent d'un trouble de développement général, trouble embryonnaire précoce qui n'est autre que la dysraphie.

ENURÉSIE NOCTURNE

Ce signe a été aussi signalé par Bremer comme appartenant au syndrome dysraphique. L'énurésie peut s'accompagner de spina bifida occulta, mais la fréquence de la corrélation entre ces deux signes est très discutée par les auteurs. Schnarke admet un spina bifida occulta dans 60 % des énurésies. Jancke a publié une observation d'une famille de pisseurs au lit depuis plusieurs générations avec spina bifida occulta. La statistique des 329 cas des différents auteurs réunis par Curtius et Lorenz montre une proportion de 59,5 %. Divers auteurs dont Mattauschek, ont remarqué que les malades atteints d'énurésie nocturne présentent des altérations organiques plus ou moins variés telles que syndactylies, troubles de sensibilité, anomalies des réflexes, malformations de la colonne vertébrale ; Bremer a surtout noté la fréquence du thorax en entonnoir.

AUTRES ANOMALIES NERVEUSES

Il peut exister des modifications des réflexes tendineux : hypo ou hyperexcitabilité, aréflexie ; des ano-

malies psychiques : intelligence peu développée, im-
bécillité, psychoses, épilepsie démentielle (Curtius et
Lorenz) ; des scléroses en foyer. Nous pensons que ces
anomalies peuvent exister parallèlement avec d'autres
signes du status dysraphicus.

II

DYSPLASIES DU RAPHE MEDIAN ANTERIEUR

La plupart des signes de dysplasie du raphé médian postérieur ont été notés et bien décrits par les auteurs allemands. Par contre, ceux du raphé médian antérieur sont beaucoup moins connus, à part les déformations du thorax. Nous croyons pouvoir rapporter dans un même syndrome certaines malformations congénitales connues depuis longtemps, dont, seules, les interprétations étiologiques varient suivant les auteurs.

DÉFORMATIONS DU THORAX

Des opinions diverses ont été données au point de vue pathogénique sur l'origine des déformations du thorax : pour certains auteurs, elles sont secondaires à un cyphoscoliose ; pour d'autres, elles sont le résultat du rachitisme ou d'une déformation professionnelle (poitrine de cordonnier) ; d'autres encore croient à une augmentation inégale de la croissance thoracique.

Des travaux ont montré que ces explications ne concordent pas toujours avec les faits observés. Pierre-Marie et Astié ont décrit le thorax en bateau et ont constaté quatre fois sur neuf que cette déformation

n'est ni en rapport avec ni expliquée par une cyphoscoliose. Eichhorst, Clumsky ont montré la présence de thorax en entonnoir chez des membres d'une même famille dont les ascendants présentent des manifestations nerveuses. Carara a observé la même déformation en examinant des détenus en maison de correction, déformation très accentuée dans 1 % des cas, et déformation légère dans 4 % des cas.

Les rapports entre le thorax en entonnoir et les neuropathies organiques ont été signalés par Ebstein, Eichhorst, Clumsky ; et l'hérédité a été aussi notée par beaucoup d'auteurs allemands, surtout par Ebstein, qui a beaucoup insisté sur le terme et qui a prouvé que l'expression de poitrine de cordonnier est injustifiée car la déformation date de naissance.

Il ressort de cette étude que les déformations du thorax comme le thorax en entonnoir et le thorax en bateau sont d'origine congénitale et héréditaire et s'accompagnent souvent de signes nerveux organiques, et Curschmann, à propos d'une observation sur le thorax en entonnoir et double pied varus équin parlait déjà de dysraphie.

Le thorax en bateau et le thorax en entonnoir sont des déformations assez connues pour qu'il ne soit pas besoin de les décrire. Le dernier semble être un des signes les plus fréquemment observés dans la dysraphie. Il existe d'assez nombreux degrés dans le thorax en entonnoir depuis la déformation typique et la dépression en gouttière longitudinale jusqu'à l'enfoncement du sternum. On note aussi la saillie de l'angle de Louis qui peut coexister avec ces déformations ou peut être un signe isolé.

La fréquence de ces malformations, qui seraient rares pour Curtius et Lorenz, s'élève au contraire à une proportion de 50 % dans les cas de Bremer et de

von Passow. Sur 41 malades, nous avons trouvé 7 thorax en entonnoir, 13 enfoncements du sternum, 1 thorax en bateau et 2 saillies de l'angle de Louis, en tout 23 déformations, ce qui correspond assez bien à la proportion donnée par ces deux derniers auteurs.

Nous faisons aussi rentrer dans le même groupe certaines anomalies très rares du thorax: les fissures congénitales du sternum qui, croyons-nous, sont explicables par un défaut de coalescence du raphé médian ventral.

AXYPHOÏDIE

Normalement, même chez l'enfant où l'appendice xyphoïde demeure cartilagineux jusqu'à l'âge de 3 ans, la palpation délimite facilement cet os.

Anomalie rare pour Anthony (Thèse de Lyon), très fréquente au contraire pour Léri, ce signe a surtout été étudié par Queyrat, qui l'a attribué à une manifestation de la syphilis héréditaire. Sézary, Vibert et Godel ont repris l'étude de la question : sur 236 jeunes malades, ils ont trouvé 45 axyphoïdiens, dont 26 seulement étaient des hérédosyphilitiques. Il restait 19 cas dont l'étiologie n'a pu être éclaircie. Et surtout, fait intéressant, l'enquête familiale a montré 12 axyphoïdies chez les parents : 1 fois chez le père et la mère, 11 fois chez la mère seule, et 5 fois chez les frères et les sœurs. L'axyphoïdie est donc non seulement congénitale, mais familiale et héréditaire. Nos observations nous font pencher plutôt vers l'hypothèse d'un signe de dysraphie ventrale, l'embryologie nous ayant montré que l'appendice est le reliquat de la fusion médiane de la huitième côte, c'est l'absence de coalescence du raphé médian antérieur qui détermine l'axyphoïdie.

HYPERTRICHOSE ANTÉRIEURE

Elle se rencontre peut-être avec la même fréquence que l'hypertrichose postérieure et peut coexister avec celle-ci.

Normalement, chez l'homme, le système pileux pubien est de forme vaguement losangique, il remonte en s'amincissant vers l'ombilic ; le système pileux pré-sternal affecte la forme d'un triangle dont les deux angles atteignent les mamelons dans les cas accentués. Au contraire, chez la femme, il n'existe pas de système pileux pré-sternal et le système pileux pubien est de forme triangulaire.

Chez nos malades, nous avons noté, dans le sexe masculin, une hypertrichose s'étendant en haut jusqu'au niveau des clavicules et du creux sus-sternal, système pileux qui couvre tout le thorax et diminue progressivement de largeur pour atteindre le système pileux pubien. Quelquefois, on voit des touffes de poils aberrants assez longs siégeant d'une manière bilatérale et symétrique, soit au niveau de la région épigastrique (obs. 36), soit au niveau du bras (obs. 35).

Chez les femmes, l'hypertrichose est plus discrète et plus localisée : on peut observer des poils présternaux, ou une mince ligne de poils allant du pubis à l'ombilic, s'étendant plus rarement jusqu'au creux sus-sternal.

Des touffes de poils au niveau du menton, bien distincts du duvet, peuvent se voir aussi chez les femmes jeunes (obs. 33).

Nous faisons rentrer aussi dans ce groupe d'hypertrichose antérieure la coalescence des sourcils. Normalement, les sourcils sont séparés entre eux par une distance de 2 cm. en moyenne ; nos observations mon-

trent qu'entre autres signes de dysraphie, nos malades présentent soit des sourcils extrêmement fournis qui se rejoignent à la racine du nez, soit, dans les cas peu prononcés, des poils plus clairsemés qui s'infléchissent pour se rejoindre au niveau de la ligne médiane. (Obs. 9, 14, 21, 22, 23, 24, 25, 30.)

AUTRES SIGNES DE DYSRAPHIE VENTRALE

Nos recherches ont montré qu'il peut exister d'autres signes associés à des signes de dysraphie, ces signes sont moins connus et nous pensons qu'ils peuvent être rattachés au même syndrome de dysplasie ventrale. Ce sont :

Le front en carène (obs. 1) ;

L'écrasement de la base du nez sans cause traumatique ni signes héréditaires de syphilis, cette déformation rappelle le nez des boxeurs (obs. 39, cas de Touraine et Solente) ;

Le prognathisme (obs. 2, 7, 8, 9, 37, 38) ;

Et surtout la voûte du palais ogivale qui est un signe fréquent et qui est considéré par Bremer comme un signe de dégénérescence.

Dans le même ordre d'idées, nous pensons que certaines malformations congénitales d'étiologie obscure sont des manifestations diverses d'un grand syndrome, qui relèvent d'une dysplasie du raphé médian antérieur. Ces malformations peuvent se localiser soit au visage, soit à la région abdomino-génitale.

Embryologiquement, la face est formée par le développement de cinq bourgeons faciaux : frontal, maxillaires supérieurs et maxillaires inférieurs. La masse du bourgeon frontal constitue le nez et la partie centrale de la lèvre supérieure ; en effet, il donne :

a) 2 bourgeons nasaux internes, qui se soudent l'un

à l'autre pour fournir la sous-cloison, la gouttière médiane sous-nasale, le milieu de la lèvre supérieure et le tubercule incisif.

b) 2 bourgeons nasaux externes qui ménagent entre eux et les précédents les orifices narinaires. Ils fourniraient un segment de la lèvre supérieure et le segment gingival sous-jacent ;

c) 1 bourgeon médian en profondeur qui constitue la cloison médiane des fosses nasales et qui descend se coincer entre les deux lames horizontales ; celles-ci sont des émissions des bourgeons maxillaires supérieurs par leur face centrale.

La bouche se trouve formée entre les 3 bourgeons frontal et maxillaires supérieurs et les bourgeons maxillaires inférieurs soudés l'un à l'autre.

Si à une certaine période, il se produit un arrêt de développement, la coalescence des bourgeons ne se fait pas ou se fait mal, et les manifestations de ces dysplasies sont multiples. Le défaut de coalescence entre les bourgeons maxillaires supérieurs et le bourgeon frontal amène la production des fissures faciales depuis la vraie gueule-de-loup jusqu'au léger bec-de-lièvre unilatéral en passant par les fissures vélo-palatines. Les cas légers de cette dysraphie se traduisent par des signes que l'on observe beaucoup plus fréquemment en clinique comme la rigole sous-narinaire, le tubercule incisif avec écartement des incisives, la luvette bifide.

La mauvaise coalescence du bourgeon maxillaire supérieur avec le bourgeon maxillaire inférieur réalise la macrostomie, et la fossette du menton est le résultat d'un défaut de soudure des 2 bourgeons maxillaires inférieurs.

A propos de l'étiologie des fissures faciales, Ombredanne a attiré l'attention sur l'hérédité de la dystro-

phie : il existe des familles où les premier, troisième, cinquième enfants portaient des becs-de-lièvre tandis que les deuxième, quatrième et sixième étaient normaux. Cette hérédité similaire ne se trouve pas seulement chez les descendants, mais aussi chez les ascendants, et cet auteur cite des exemples de parents qui présentent la même malformation que l'enfant, un autre cas où l'on ne retrouve seulement que chez le grand-père un bec-de-lièvre que porte l'enfant.

Le même raisonnement de trouble de coalescence du raphé médian antérieur par arrêt de développement nous conduit à envisager que des malformations congénitales abdomino-génitales comme la hernie ombilicale, le lipome pré-ombilical, l'extrophie vésicale, l'épispadias, l'hypospadias, le raphé périnéal saillant, l'imperforation de l'anus sont toutes des manifestations d'un même syndrome de dysraphie ventrale.

Ces dystrophies peuvent exister soit isolément, soit associées aux autres signes de dysplasies du raphé médian postérieur étudiés dans le chapitre précédent comme le montrent la plupart de nos observations.

Evidemment ceci n'est qu'une hypothèse en ce qui concerne les troubles de coalescence du raphé médian antérieur, nous avons essayé de faire entrer ces malformations dans une étiologie commune afin de mieux saisir leur genèse, il nous manque encore des arguments anatomo-pathologiques pour confirmer notre conception, nous croyons cependant que l'association de certaines malformations précédentes avec des signes de dysraphie dorsale est plus qu'un simple coïncidence. Les recherches ultérieures pourraient confirmer notre hypothèse.

CHAPITRE IV

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Il existe donc un fond constitutionnel, déterminé, héréditaire, qui permet de reconnaître un type précis de constitution. Ce type repose sur la constatation d'un certain nombre de malformations relevant soit du raphé médian dorsal, soit du raphé médian ventral.

Bremer, à qui revient le mérite de cette conception de la dysraphie, a pensé que ces malformations d'arrêt sont dûes à des troubles de coalescence des raphés, troubles qui reposent sur une spongioblastose médullaire. Cette opinion confirme les travaux de Bielchowsky et de Ramon y Cajal.

L'hypothèse de Bremer est devenue une entité clinique à la suite de la publication de ses vérifications anatomo-pathologiques sur quelques-uns de ses malades atteints de status dysraphicus morts d'une affection intercurrente.

Le *premier cas* concerne un malade de 78 ans mort de gangrène sénile du pied présentant une cyphoscoliose, un enfoncement de la partie inférieure du sternum, de l'acrocyanose et de la rétraction des doigts en crochet sans signe de syringomyélie. L'autopsie a montré une gliose primitive près de la commissure postérieure de la moelle cervicale avec vascularite.

Le *deuxième cas* : homme de 64 ans avec thorax en entonnoir léger cyphoscoliose, énurésie, acro-

cyanose et rétraction des doigts en crochet, montre à l'autopsie une gliose primitive très légère près du canal central.

Le *troisième cas* est un homme de 58 ans mort d'un abcès du cerveau à staphylocoques avec BW : positif; il a présenté un thorax en entonnoir, une scoliose et des mains froides et humides. Les coupes ont montré une gliose macroscopique de la moelle cervicale et lombaire avec de petites cavernes et un septum post-gliomatum.

Enfin, le *quatrième cas* : thorax en entonnoir révèle à l'autopsie une hydromyélie lombaire avec gliomatose.

Dans *deux autres cas*, il y avait prolifération des cellules épendymaires et en partie formation de gliomatose centrale ; et enfin dans *deux cas*, on n'a pas trouvé de lésion médullaire.

En résumé, les 8 seuls cas connus dans la littérature avec des vérifications anatomiques ont presque tous montré des altérations médullaires : gliomatose, formation des cavités, hydromyélie, prolifération des cellules épendymaires. Ces lésions siègent avec prédilection sur la partie ventrale du sillon postérieur qui est la meilleure zone pour les troubles de fermeture comme l'ont montré les recherches de Bielchowsky, de Henneberg et de Ramon y Cajal.

CHAPITRE V

PATHOGENIE — ETIOLOGIE

On peut se demander sur la constatation d'un syndrome dysraphique sa signification et s'il n'existerait pas des rapports avec des maladies du système nerveux. Les recherches de Curtius et Lorenz ont montré que sur 32 cas de status dysraphicus, 21 cas ont présenté des signes neuro-pathologiques (aréflexie tendineuse, poliomyélite, tabès, atrophie de la jambe, hyperexcitation musculaire), 16 cas des anomalies psychiques (psychoses, imbecillité, épilepsie déméntielle, sclérose en foyer). La scoliose est fréquente dans la maladie de Friedreich (Van Bogaert, Bielschowsky, Hennel, Classen). Bremer croit que c'est sur ce fond dysraphique que se développe par un mécanisme obscur la Syringomyélie.

On pourrait donc penser que l'état dysraphique est un terrain pour une morbidité neuro-pathologique élevée, sans aller jusqu'à conclure, comme certains auteurs, qu'il est un facteur prédisposant pour les affections exogènes et endogènes et qu'il donne une valeur biologique et sociologique moindre.

Ce que nous savons surtout, c'est qu'il existe un fond constitutionnel particulier bien déterminé dont les causes dépendent peut-être de nombreux facteurs. Car cet arrêt de développement est un effet et non une cause, et il faut chercher au delà pour trouver une explication.

La syphilis héréditaire doit entrer pour une grande part dans la genèse de ces malformations, elle est un des principaux facteurs nocifs le plus apte à produire un arrêt de développement de l'embryon. Les tares héréditaires peuvent ou bien tuer l'embryon, ou bien, si elles lui permettent de vivre, lui infliger des arrêts, des imperfections, des déficiences variables de développement, lesquels aboutissent quelquefois jusqu'aux monstruosités. Et sans aller jusqu'à celles-ci, dont le domaine relève de la tératologie, ces imperfections de constitution forment le groupe des ectodermoses ou « ectodermal defect » des auteurs anglais.

L'hérédo-syphilis dystrophique détermine donc des altérations morphologiques fixées et héréditairement transmissibles ; c'est un facteur dominant, mais d'autres facteurs peuvent intervenir dans la morphologie de cette constitution.

Kollmann, en incubant des œufs de cane et de poule à 41°, a obtenu des poussins et des canards atteints de spina bifida. Les expériences de Gley et Charrin sur des lapins et des cobayes soumis à l'influence des poisons microbiens ont montré que leur progéniture ont les dystrophies les plus diverses. Ed. Fournier a montré le rôle de l'alcool comme facteur dystrophique et Roque, dans sa thèse, a insisté sur le rôle de l'intoxication lente saturnine dans les dégénérescences héréditaires.

En résumé, dans la genèse de la constitution dysraphique, il faut retenir comme facteur dominant l'hérédo-syphilis et l'influence des toxines microbiennes et chimiques sur l'organisme des ascendants.

DEUXIEME PARTIE

OBSERVATIONS

OBS. 1. — Famille N...

Suzanne N..., 14 ans, vient consulter pour de la cyanose des mains. Cet état date de l'âge de 3 ans, et la jeune malade a eu toujours froid aux extrémités.

Dans les antécédents, rougeole à 10 ans. Accouchement à terme ; marche à 13 mois. Réglée à 13 ans ; règles régulières.

A l'examen, malade d'aspect fragile, grêle, oxycéphale, au faciès adénoïdien avec un léger strabisme divergent de l'œil gauche.

On note une légère scoliose dorsale.

Au thorax, il existe un léger angle de Louis ; l'appendice xyphoïde n'est pas perceptible. Hyperkératose du mamelon, surtout à gauche.

Les mains sont cyanosées, froides, engourdies. Les doigts longs et graciles présentent, au niveau de la pulpe du pouce droit, de l'index et du médus, des deux côtés, des petites ulcérations croûteuses grosses comme une tête d'épingle, douloureuses à la pression, ulcérations à répétition qui mettent très longtemps à se cicatrifier. Méplat des éminences hypothénar.

Les pieds sont froids, mais la cyanose est moins accentuée qu'aux mains.

Il existe une hyperhidrose généralisée, surtout au

niveau des mains, qui sont toujours moites, des aisselles, et de la lèvre supérieure.

Troubles de la sensibilité au chaud et au froid à limites circulaires au niveau des mains. La sensibilité au tact et à la douleur, la sensibilité profonde sont conservées.

Voûte du palais ogivale ; une incisive droite supplémentaire incluse en arrière de l'incisive normale.

Système pileux normal. Hyperéfectivité rotulienne et achilléenne.

Idéation lente.

Taille : 1 m. 54. Envergure : 1 m. 54.

B.-W. : négatif.

Radio de la colonne : Spina bifida occulta cervical.

Les frères :

Albert, 11 ans, né à terme ; voûte du palais ogivale ; forte lordose. Système pileux plus développé au niveau du sacrum.

Taille : 1 m. 27. Envergure : 1 m. 34.

B.-W. : négatif. Radio de la colonne normale.

Georges, 6 ans 1/2. Strabisme convergent.

Taille : 1 m. 19. Envergure : 1 m. 19.

Renée, 2 ans 1/2.

Front en carène ; thorax en entonnoir ; voûte du palais ogivale.

Taille : 84 cm. Envergure : 88 cm.

Les parents :

La mère, 35 ans, rien d'anormal à l'examen.

Taille : 1 m. 62. Envergure : 1 m. 65. B.-W. : négatif.

Le père : non vu ; bien portant, d'après la mère.

Obs. 2. — Famille Lh...

Mme Suz..., 76 ans, présente un syndrome de Cl. Bernard-Horner : énophtalmie, ptosis, myosis.

Yeux bleus ; l'œil droit est toujours larmoyant et de couleur plus claire que l'œil gauche.

Prognathisme marqué.

Les membres sont très graciles par rapport au corps ; debout, les doigts atteignent presque le niveau des genoux.

Déformation très nette en crochet des doigts de la main droite, surtout l'auriculaire ; le pouce est retourné en extension.

Réflexes normaux.

Caractère très coléreux, très irritable.

Mariée ; le mari est mort suicidé à 45 ans.

Huit enfants, dont trois morts, ayant à peine vécu, d'affection naturelle, et cinq enfants bien portants.

Du côté du mari :

Famille de quatre frères :

Un hôtelier, mort suicidé après plusieurs tentatives de suicide ;

Un mécanicien, mort suicidé ;

Un pêcheur, mort d'affection naturelle ; plusieurs tentatives de suicide.

Les enfants :

P..., 52 ans, artiste-peintre.

Thorax en entonnoir ; très irritable, colères subites.

Très féminisé ; inversion sexuelle.

G..., 50 ans.

Normal.

R..., 48 ans.

Normal.

M..., 46 ans.

Mariée ; caractère irritable. Mains et pieds froids et livides.

G..., 43 ans.

Femme. Convulsions dans l'enfance. Membres longs et graciles. Mains toujours moites. Enurésie

nocturne jusqu'à l'âge de 6-7 ans. Caractère mauvais et méchant.

OBS. 3. — *Georges Vas...*

29 ans, manœuvre ; est soigné pour une urétrite gonococcique chronique.

L'examen général montre un fort thorax en entonnoir, de l'axyphoïdie.

Il existe une scoliose dorso-lombaire à concavité supérieure droite.

Petite hernie ombilicale.

Au niveau de la région sacrée, présence d'une touffe de poils longs de 3 cm., triangulaire, à sommet inférieur dessinant à peu près la forme du sacrum. Pas de fossette coccygienne.

Voûte du palais ogivale. Réflexes normaux.

Parents bien portants. Famille de trois enfants bien portants, sans malformation, d'après le malade.

OBS. 4. — ♂, 77 ans, présente une cyphoscoliose : cyphose de C6 à D3, et légère scoliose lombaire à concavité gauche.

Léger angle de Louis et enfoncement du sternum sus-xyphoïdien.

Crâne en forme de tour.

On note une rétraction de l'aponévrose palmaire des deux mains.

Hypospadias balanique léger avec un faux méat à la place habituelle.

Large dépression sacrée.

Taille : 1 m. 60. Envergure : 1 m. 69.

Antécédents : Syphilis à 24 ans.

OBS. 5. — ♀, 66 ans, présente des syphilides tertiaires papulo-tuberculeuses.

L'examen général montre une cyphose dorsale avec très légère scoliose.

Angle de Louis saillant et dépression du sternum en entonnoir.

Le sein droit est ombiliqué et plus petit que le sein gauche.

Fossette coccygienne. Ecartement des incisives.

Taille : 1 m. 48. Envergure : 1 m. 45.

Mariée ; mari bien portant ; quatre enfants, dont deux morts accidentellement.

OBS. 6. — *Jau... Marcel*, ♂, 52 ans ; vient pour suivre le traitement antisypilitique.

Dans les antécédents, chancre syphilitique en 1911, traité par des cautérisations ; laryngite en 1915 ; apparition d'une lésion circinée du front en 1916 ; céphalée en 1920 ; arthrite ankylosante du poignet gauche en 1933 avec atrophie des éminences thénar et hypothénar.

B.-W. actuel : négatif.

L'examen général montre une forte dépression de la partie inférieure du sternum avec saillie de l'angle de Louis.

Fort système pileux pré-sternal, mammaire et para ligne médiane avec légère kératose pileaire.

Légère scoliose lombaire à concavité gauche.

Rétraction en crochet des 4^e et 5^e doigts des deux mains et flexion des 2^e et 3^e phalanges de l'index et du médius de la main gauche.

Les ongles des doigts sont cyanosés ; légère cyanose de l'extrémité du 5^e orteil.

Léger gérontoxon. Voûte du palais ogivale. Réflexes patellaires et pupillaires normaux.

OBS. 7. — ♂, 26 ans, suit le traitement antisypilitique depuis trois ans. B.-W. : négatif.

L'examen général montre une saillie de l'angle de Louis, une petite dépression infundibuliforme de l'extrémité inférieure du sternum près de l'appendice xyphoïde qui est perceptible.

Légère scoliose dorsale moyenne à concavité droite. Dépression coccygienne et système pileux sacré abondant.

Système pileux pré-sternal très abondant, ainsi qu'au pourtour du mamelon.

Acrocyanose des deux mains avec engourdissement : le malade a eu de nombreuses engelures dans l'enfance.

Prognathisme et voûte du palais **ogivale**.

Réflexe normaux. Très peu intelligent, parole lente.

Taille : 1 m. 68. Envergure : 1 m. 77.

Les deux sœurs auraient de l'acrocyanose.

OBS. 8. — H... L., 30 ans, ♀, bonne à tout faire ; a été hospitalisée et traitée dans le service du Docteur Brulé pour une médiastinite. Vient pour suivre le cours du traitement.

Ignore toute syphilis acquise ; a eu de l'asthme infantile. Puberté à 14 ans.

Présente une toux coqueluchoïde ; auscultation du cœur négative.

Deux B.-W. : négatifs.

L'examen général montre un léger thorax en entonnoir avec saillie des fausses côtes. Axyphoïdie. Légère convergence des mamelons.

Cyphoscoliose. Fossette coccygienne légère.

Léger hirsutisme, surtout accusé au niveau du menton, datant de peu après la puberté. Léger prognathisme.

Voûte du palais très ogivale. Quelques punctures sur les incisives médianes inférieures.

Réflexes tendineux et pupillaires normaux.

Au point de vue intelligence : études médiocres ; la malade a été retirée de l'école pour insuffisance. Caractère très irritable.

A un frère de 35 ans qui a deux enfants très chétifs, et une sœur morte très jeune d'une affection inconnue.

OBS. 9. — *H... Yvonne*, 28 ans, célibataire, présente une scoliose à concavité droite. Dépression sternale accusée avec saillie des extrémités des côtes, surtout à droite.

Le système pileux lombaire est assez développé, mais de façon diffuse.

Léger prognathisme. Hypoplasie des incisives latérales supérieures en écusson. Voûte du palais très ogivale.

Légère coalescence des sourcils. Myopie depuis l'âge de 9 ans. Pas de parésie des muscles de l'œil.

Taille : 1 m. 70. Envergure : 1 m. 60. B.-W. : négatif.

Parents bien portants, mais myopes.

Le père : souffle diastolique aortique. Le malade est d'une famille de trois enfants, dont le troisième est mort de convulsions. B.-W. : — — +.

OBS. 10. — *B... Jean*, 28 ans, employé ; vient pour une adénite inguinale.

L'examen général montre une dépression en entonnoir de la racine du manubrium sternal.

Taille : 1 m. 76. Envergure : 1 m. 86.

Malade peu développé au point de vue intellectuel. Pas d'autres malformations.

OBS. 11. — *Th...* Yvonne, 33 ans, présente une plaque de pelade de la région pariéto-occipitale ovale de 7 cm. × 4 cm.

Roséole syphilitique à 16 ans ; depuis cinq ans, traitement antisypilitique. B.-W. actuel : négatif.

Hystérectomie il y a cinq ans.

Acroasphyxie depuis quatre mois avec acrocyanose.

L'examen général montre une ombilication des mamelons. Axyphoïdie.

Troubles vaso-moteurs des extrémités avec prédominance aux membres supérieurs : mains toujours froides et cyanotiques avec des périodes d'asphyxie ; érythrose sus-malléolaire. Hyperhidrose des extrémités.

Taille : 1 m. 46. Envergure : 1 m. 47.

Radio de la colonne lombaire : pas de spina bifida.

Epreuve à la pilocarpine : sudation déjà marquée au bout de 10 minutes ; sudation de tout le corps, également au niveau de la tête et de la plaque de pelade, mais prédominant particulièrement au niveau de la face antérieure du thorax et de l'abdomen. Sudation très abondante avec hypersialorrhée.

OBS. 12. — *Mlle Dum...*, 54 ans, présente une très forte scoliose à concavité supérieure gauche avec scapula alataë. Très forte denture.

Réflexes vifs.

Antécédents :

Deux frères, dont l'un s'est suicidé après plusieurs tentatives ; l'autre mort de bacillose.

Mère morte à 80 ans d'hémiplégie ; présentait une légère scoliose ; avait un frère, mort de congestion cérébrale, et un autre mort d'affection médullaire (aurait eu une syphilis).

Père mort après de nombreuses crises nerveuses consécutives à une otite.

Grand'mère maternelle : avait une légère scoliose.

OBS. 13. — ♀, 26 ans, présente une légère scoliose dorsale à concavité étroite. Touffe de poils isolée sur la région sternale. Exagération du sillon intertuberculaire du sein.

Incisives écartées avec un bourgeon incisif.

Enfant unique.

OBS. 14. — *Boub... Marie*, 33 ans, présente, à l'examen, de la coalescence des sourcils, une voûte du palais légèrement ogivale. Il existe une caninisation des incisives supérieures et des stries blanches sur les incisives.

Ligne des poils sur la ligne médiane allant du sternum au pubis.

Saillie marquée de la 7^e cervicale.

Ebauche de fossette coccygienne. Kératose pilaire des fesses et de la face externe des bras.

Taille : 1 m. 52. Envergure : 1 m. 50.

OBS. 15. — *Lois... Yvonne*, 25 ans, hérédo-syphilitique ; aurait été soignée à l'hôpital Tenon par des piqûres.

Fille unique, née à terme ; asphyxie bleue ; a eu du coryza. Bronchite.

L'examen montre des dents d'Hutchinson et un écartement des incisives.

Sternum bombé ; pas d'appendice xyphoïde.

Cyphoscoliose dorsale à concavité gauche ; légère fossette coccygienne.

Présence d'une mèche de cheveux qui descend très bas sur la nuque.

Baisse de la vision depuis l'enfance ; pupilles larges ; réflexes pupillaires abolis.

B.-W. : positif en 1928 ; négatif en 1936 après traitement.

OBS. 16. — *Her... Mauricette*, 5 ans, vient consulter pour des petits angiomes stellaires de l'angle gauche du nez et au niveau de la 7^e dorsale.

L'examen général montre la présence d'un thorax en entonnoir léger ; une légère scoliose à concavité supérieure droite et à concavité inférieure gauche.

Fossette coccygienne.

Taille : 1 m. 04. Envergure : 1 m. 01.

Her... Paulette, 6 ans 1/2, sa sœur, présente un léger thorax en entonnoir. On retrouve, dans les antécédents, une syphilis de seconde génération : la tante des deux enfants est dans le service pour une syphilis.

OBS. 17. — *Cag... Maurice*, 23 ans, présente un léger thorax en entonnoir et une touffe de poils au niveau du sternum.

On note un mamelon droit supplémentaire et une luette légèrement bifide.

Hauteur : 1 m. 66. Envergure : 1 m. 66.

OBS. 18. — *Beu... Roger*, 14 ans, présente de la coalescence des sourcils, des lobules de l'oreille adhérents avec oreilles en forme d'oreille de faune.

Asphyxie locale des extrémités.

Fossette coccygienne très marquée.

On note du déficit intellectuel ; l'enfant n'a parlé qu'à 3 ans.

B.-W. : négatif.

OBS. 19. — *Carlo...*, 16 ans, est hospitalisé pour une pyodermite au niveau du flanc gauche et de l'abdomen.

A de l'énurésie nocturne constatée par la surveillante du service.

Présente un léger hypospade.

Enfant très nerveux, très coléreux.

N'apprend rien à l'école ; ne possède pas encore de certificat d'études à son âge.

B.-W. : négatif.

OBS. 20. — *Mor... Paul*, 26 ans, vient consulter pour du pytiriasis versicolor.

Présente un thorax en entonnoir fort, un gros ombilic en saillie.

Le système pileux de la région sacro-coccygienne est marqué.

B.-W. : négatif.

OBS. 21. — *Plan... Léa*, 27 ans, présente une acrocyanose typique avec acroparesthésie. A eu beaucoup d'engelures dans l'enfance.

Il existe de l'hyperhidrose palmaire et plantaire, avec de la kératose pilaire.

Coalescence des sourcils et du lobule de l'oreille. Voûte du palais légèrement ogivale.

Dépression sternale à la racine de l'appendice xyphoïde.

Taille : 1 m. 43. Envergure : 1 m. 49.

B.-W. : négatif.

Antécédents :

Marche à 2 ans. Bien réglée. Mariée.

Famille de sept enfants bien portants.

OBS. 22. — ♂, 26 ans, présente une pelade décalvante depuis l'âge de 15 ans.

L'examen général montre :

La coalescence des sourcils ; une voûte du palais ogivale.

Un mamelon supplémentaire à gauche.

Système pileux antérieur sternal très marqué.

Dépression sternale à la racine de l'appendice xyphoïde.

Hypospade.

B.-W. : négatif.

Famille de quatre enfants bien portants. Un des frères aurait de l'hypospadias.

Père mort de typhoïde ; mère bien portante, mais nerveuse.

OBS. 23. — ♀, 24 ans, présente une légère coalescence des sourcils. Le système pileux remonte du pubis à l'ombilic ; présence d'une touffe de poils de 5 cm. au niveau du sternum.

Saillie de l'angle de Louis ; pas d'appendice xyphoïde.

Taille : 1 m. 51. Envergure : 1 m. 51.

OBS. 24. — ♂, 23 ans, présente un système pileux assez marqué sur la ligne médiane, une touffe de poils sur l'angle de Louis et une forte coalescence des sourcils.

Touffe de poils sacro-lombaires. Pas de fossette coccygienne.

Petite dépression du sternum. Voûte du palais légèrement ogivale.

Obs. 25. — ♂, 5 ans, vient consulter pour du strophulus.

L'examen général montre une légère coalescence des sourcils, la présence des poils au niveau de la colonne dorsale moyenne.

Pas d'appendice xyphoïde. Petite fossette coccygienne.

Taille : 1 m. 02. Envergure : 1 m. 02.

Obs. 26. — ♂, 14 ans 1/2, vient pour de l'acrocyanose. Présente du prognathisme. Légère dépression thoracique.

Père : présente également du prognathisme. Syphilis remontant de 1926, traitée dans le service.

Obs. 27. — ♀, 12 ans, présente un enfoncement de la poignée du sternum. L'appendice xyphoïde est perceptible.

Dépression et fossette coccygienne. Voûte du palais légèrement ogivale.

Envergure mesurant 4 cm. de plus que la taille.

Obs. 28. — *Le Sou... Brito*, 28 ans, manœuvre, présente de l'acrocyanose avec mains froides.

Cyphose avec légère scoliose à concavité inférieure gauche.

Hypertrichose sacro-lombaire en triangle à sommet inférieur sacré.

Système pileux présternal très fourni.

Pas d'appendice xyphoïde.

Ombilic saillant.

Taille : 1 m. 65. Envergure : 1 m. 70.

Obs. 29. — ♂, 31 ans, présente de l'acroasphyxie avec des engelures.

Petite dépression au niveau de l'appendice xyphoïde. Appendice xyphoïde perceptible. Une minuscule touffe de poils longs sur le sternum.

Saillie coccygienne.

Taille : 1 m. 67. Envergure : 1 m. 78.

Obs. 30. — ♂, 36 ans, présente un fort thorax en entonnoir très marqué, avec touffe de poils frisés devant sternum.

Scoliose sans cyphose. Large dépression coccygienne sans fossette.

Acrocyanose.

Coalescence des sourcils.

Taille : 1 m. 71. Envergure : 1 m. 77.

Obs. 31. — *Ber... Roger*, 26 ans, présente un thorax en entonnoir, une voûte du palais très ogivale. Système pileux présternal en triangle.

Léger hypospadias.

Pas de fossette coccygienne, mais présence d'une touffe de poils sacrée.

Acrocyanose avec hyperhidrose.

Taille : 1 m. 76. Envergure : 1 m. 84.

Obs. 32. — *Mar.. Fabien*, 28 ans, garçon de café, est hospitalisé pour un ulcus duodéal.

L'examen général montre un thorax en entonnoir ; l'appendice xyphoïde est perceptible.

Hypertrichose lombo-sacrée.

Hypertrichose antérieure remontant jusqu'aux clavicules couvrant presque tout le thorax descendant en large bande sur l'abdomen pour rejoindre les poils du pubis.

Mais en battoir avec ongles hippocratiques.

Voûte du palais ogivale. Réflexes tendineux très vifs.

Taille : 1 m. 61. Envergure : 1 m. 70.

OBS. 33. — S... *Colette*, 22 ans, vient pour une aménorrhée persistante.

Réglée à 12 ans, règles antérieures normales. Aménorrhée datant de quelque mois.

Mains et pieds très froids et cyanosés ; sensation de doigt mort. Pas de trouble de sensibilité des extrémités au chaud et au froid ni au tact. Moiteur des mains par intermittence.

Légère cyphose avec scapula alatae à droite.

Hypertrichose lombo-sacrée avec fossette coccygienne.

Présence d'une ligne de poils allant du pubis à l'angle de Louis.

Deux touffes de poils symétriques de chaque côté du menton.

Pied creux. Voûte du palais ogivale.

Instabilité du caractère ; très nerveuse et très coléreuse.

Radio de la colonne lombaire : spina bifida occulta de L₄.

La mère aurait aussi les pieds creux.

Père bien portant sans malformation.

OBS. 34. — *Nou.. Anne*, 27 ans, vient consulter pour de l'acrocyanose. Les mains et les pieds sont toujours froids depuis la jeunesse. Engelures fréquentes.

Acrocyanose datant de dix ans avec des périodes d'acroasphyxie suivie de vaso-dilatation. Pas d'engourdissement des extrémités.

A l'examen local : main gonflées, non œdématisées, d'aspect hypertrophique. La cyanose remonte jusqu'aux poignets. On note un méplat des éminences thénar et hypothénar. Trouble de sensibilité au chaud et surtout au froid aux extrémités.

L'examen général montre un faciès adénoïdien. Présence d'une dépression linéaire de 4 à 5 centimètres au niveau de la colonne dorso-lombaire et d'une dépression au niveau de la partie postérieure de chaque aileron sacré.

Voûte du palais ogivale. Réflexes tendineux vifs.

OBS. 35. — *Res... Sylvain*, 58 ans, présente un thorax en entonnoir et une légère cyphose. Pas d'appendice xyphoïde.

Fossette coccygienne très prononcée.

Hypertrichose lombaire marquée.

Hypertrichose antérieure spéciale : présence de deux plaques de poils fournis au niveau de l'insertion deltoïdienne sur le bras : un grand triangle de poils sur le thorax à sommet supérieur remontant jusqu'au creux sus-sternal ; et une grande plaque de poils ovale entourant l'ombilic.

Voûte du palais ogivale. Réflexes normaux.

OBS. 36. — *Ra... Henri*, 43 ans, vient consulter pour un mal perforant plantaire de la base du gros

orteil dont le début remonte à deux ans ; évolution avec adénopathie inguinale droite unique, ferme et élastique.

A l'examen :

Thorax en entonnoir. Présence de deux touffes de poils localisées à la région épigastrique. Petite hernie ombilicale.

Tendance à l'acrocyanose ; dissociation thermo-analgésique aux membres inférieurs remontant jusqu'aux genoux. Pas de trouble de la sudation. Réflexes rotuliens plus vifs à gauche qu'à droite ; réflexes achilléens et médio-plantaires abolis des deux côtés. Pas de réflexe de défense.

Taille : 1 m. 60. Envergure : 1 m. 72.

Radio de la colonne vertébrale : spina bifida occulta lombaire et cervical.

B.-W. : négatif. P.-L. : normale.

Mère morte à 72 ans de congestion cérébrale ; père mort à 63 ans.

Famille de 18 enfants dont 6 enfants morts tout jeunes : 1 mort à 17 ans d'un chaud et froid, 4 morts des suites de guerre, 1 mort à 54 ans de congestion cérébrale, 1 mort à 41 ans de congestion cérébrale. 2 frères et 2 sœurs bien portants.

Obs. 37. — *Val... Paul*, 50 ans, est soigné pour une pleuro-péritonite bacillaire.

L'examen général montre :

Une saillie de l'angle de Louis ; une dépression de la partie inférieure du sternum ; une hypertrichose antérieure très accentuée allant des clavicules couvrant tout le thorax et se rétrécissant insensiblement pour aboutir au pubis.

Large dépression infundibulaire coccygienne.

Hypertrichose latérale dorsale postérieure couvrant presque toute la partie postérieure du thorax.

Prognathisme. Voûte du palais ogivale. Oreilles décollées.

Taille : 1 m. 68. Envergure : 1 m. 73.

OBS. 38. — *Mar... Jules*, 66 ans, présente des crises de sciatique depuis 1932.

A l'examen :

Fort thorax en entonnoir avec saillie de l'angle de Louis.

Pas d'appendice xyphoïde.

Large dépression coccygienne.

Prognathisme. Réflexes tendineux normaux.

Parents :

Le père aurait une saillie de l'angle de Louis ; mort à 78 ans d'une affection hépatique.

Mère morte à 72 ans d'affection cérébrale.

Radio de la colonne sacro-lombaire : tout le canal sacré est ouvert en arrière.

OBS. 39. (Observ. de Touraine et Solente). — *O...* quatre ans et demi, juif polonais, présente de l'hétérochromie irienne : œil droit marron foncé, œil gauche très clair. Il existe du strabisme convergent alternant par contracture, de l'hypertélorisme de Creig : 48 $\frac{m}{m}$ de distance intercaronculaire au lieu de 31 $\frac{m}{m}$ chez l'adulte, dimension qui ne se voit que dans l'hydrocéphalie et dans la dysostose cranio-faciale.

Touffe de poils à chaque caroncule.

Pas de coalescence des sourcils mais présence de quelques poils à la racine du nez.

Racine du nez écrasé (nez de boxeur) sans traumatisme antérieur.

Thorax en entonnoir et déformation en bateau. Les mamelons sont de hauteur différente : l'un est à 2 $\frac{1}{2}$ au-dessous de l'autre.

Fossette coccygienne infundibuliforme.

La taille est égale à l'envergure.

Père : aurait de l'hypertélorisme.

B.-W. : négatif. Mère B.-W. : négatif.

CONCLUSIONS

I. — LA DYSGRAPHIE est constituée par un ensemble de malformations congénitales, héréditaires dues à des troubles de coalescence des raphés antérieur et surtout postérieur. Nous élargissons ainsi la conception du status dysgraphicus telle qu'elle est conçue par l'école allemande représentée surtout par Bremer, Curtius et Lorenz, von Passow...

II. — L'EMBRYOLOGIE nous aide à comprendre dans une certaine mesure la genèse de ces malformations.

III. — LES SIGNES qui traduisent l'existence de la dysgraphie sont nombreux, mais on peut les grouper en deux grands syndromes : syndrome de dysgraphie dorsale ou postérieure et syndrome de dysgraphie ventrale ou antérieure.

Les signes de dysgraphie dorsale se répartissent en signes propres au raphé postérieur (fossette coccygienne, hypertrichose postérieure, tache mongolique), et d'autre appartenant à ses annexes (troubles dysplasiques, vaso-moteurs et sécrétoires et nerveux.).

Aux troubles dysplasiques appartiennent les déformations de la colonne vertébrale (scoliose, cyphoscoliose) ; le spina bifida occulta ou aperta, la prédominance de l'envergure sur la taille, les malformations des seins, enfin les pieds creux et pieds bots congénitaux.

Les troubles vaso-moteurs et sécrétoires groupent

le trophœdème chronique, la cyanose et lividité des mains et l'hyperidrose.

Les troubles nerveux comprennent les troubles de la sensibilité, les troubles de la vision (syndrome de Cl. Bernard-Horner, hétérochromie de l'iris, parésie du V, VI, VII), l'énurésie nocturne et d'autres anomalies nerveuses comme les troubles réflexes, les anomalies psychiques.

Dans le *syndrome de dysraphie ventrale* ou antérieure que nous pensons appartenir au même groupe de dysplasies, on peut réunir les malformations suivantes :

Sur le visage, ce sont le front en carène, la coalescence des sourcils, l'écrasement de la base du nez, les fissures faciales (gueule-de-loup, bec-de-lièvre, fissures vélo-palatines), la voûte du palais ogivale, la luette bifide, la rigole sous-narinaire, la macrostomie, le prognathisme et la fossette du menton.

Sur le tronc, les dysplasies groupent les malformations du thorax (thorax en entonnoir, en bateau, saillie de l'angle de Louis, axyphoïdie, fissure congénitale du sternum) et les malformations abdomino-génitales comme la hernie ombilicale, le lipome pré-ombilical, l'exstrophie vésicale, l'épispadias, l'hypospadias, le raphé périnéal saillant, l'imperforation de l'anus. Un signe assez fréquent est l'hypertrichose antérieure présternale ou sous ombilicale.

IV. — ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — Cette conception de la dysraphie est loin d'être une hypothèse, les *recherches anatomo-pathologiques que Bremer* a faites ont montré que la dysraphie est une entité anatomoclinique. Elle comporte une spongioblastose sous forme de gliose avec ou sans cavernes, hydromyélie et prolifération des cellules épendymaires.

V.. — PATHOGÉNIE ET ÉTIOLOGIE. — L'état dysraphique pourrait être un terrain pour une morbidité neuro-pathologique plus élevée (Curtius et Lorenz), et c'est sur ce fond que se développe, par un mécanisme encore inconnu, la syringomyélie (Bremer).

On doit chercher la cause de cette spongioblastose dans de nombreux facteurs dont il faut surtout retenir le rôle de l'hérédo-syphilis qui est le plus capable de réaliser un arrêt de développement. Les toxines microbiennes, chimiques (alcool, saturnisme, poisons microbiens), ne sont pas à négliger comme facteurs de dysplasies.

Vu :
LE DOYEN.
ROUSSY.

Vu :
LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE
VERNE.

Vu et permis d'imprimer :
LE RECTEUR DE L'ACADÉMIE DE PARIS,
S. CHARLÉTY.

BIBLIOGRAPHIE

- ARTAUD. — *Archives de Biologie*, novembre 1895.
- BECK (O.). — *Ergebnisse Chirurgie*. Tome 15, 1922.
- BARCHARAT. — *Klin. Konstitutionslehre Urban et Schwarzenberg*.
- BREMER (F.-W.). — Die pathologische-anatomische Begründung den Status dysraphicus. *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, 1927, Tome 99, p. 104.
- Klinische untersuchungen zur Aetiologie der Syringomyélie, der Status dysraphicus. *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*. Tome 95, p. 1, 1926.
- CURTIVS (F.) und LORENZ. — Ueber den Status dysraphicus. Klinische erb biologische und Rassehygenische untersuchungen en 35 fallen von Status dysraphicus und 17 fällen von Syringomyélie. *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*. Bd 149, pp. 1-49.
- CARARA. — *Zit. nach Ebstein*.
- COPPEZ. — *Journal belge de neurologie et de psychiatrie*. Avril 1935, p. 185.
- CLUMSKY. — *Zeitschrift für Orthopédie und Chirurgie*. Bd 8.
- DEJERINE et THOMAS (A.). — Syringomyélie. Maladie de la moelle épinière. *Boillère fils*, 1909.
- ECKER. — *Archives für Anthropologie*, T. 12, 1880, p. 129.
- ENDERLE. — *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1933, p. 747.
- EBSTEIN. — *Inn. Mediz.*, 1909, pp. 167-168.
- EICHHORST. — *Archives für Klinische Med.*, 1891, Bd. 48.
- FUCHS. — *Wienn Meninischer Wochenschrift*, 1909-1910.
- FOURNIER (Ed.). — Stigmata dystrophiques de l'hérédosyphilis.
- FERE. — *Société de Biologie*, février 1896.

- FINZI. — *Zeitschr. für augen. Anat. und Konstitut.* Bd. III, 1918, p. 281.
- GUTTMANN (E.). — *Haut und Nerven Systeme Jadassohn*, IV, 2^e P., 1933, pp. 1249-1251.
- GALEWSKY. — *Jadassohn*, Tome 13, I, p. 172.
- GRUBER. — *Virchow Archives*, Tome 247.
- GUTTMANN UND LANZ. — *Munchener Med. Woch.*, 1930, p. 1353.
- HENNEBERG. — *Berliner Klinische Wochenschrift*, 1924, Bd. 44.
- *Monatschrift für Neurologie und Psychiatrie*, 1924, Bd. 54, p. 117.
- HAEBENBROCKS. — *Der Holfub Berliner*. Julius Springer, 1926.
- HARRENSTEIN. — *Zeitsch. Orthop. Chir.* Tome 52.
- HINTZE. — *Mittelungen Grenzgeb. Med. und Chir.* Tome 35.
- JAROSCHY (W.). — *Chronisches Trophodem und Spina bifida occulta. Bruns Beitrage zur Klinische Chirurgie*, Bd. 152, 1931, p. 632.
- JENTSCH. — *Neur. Zbl.*, 1913, p. 1138.
- KIRMISSON. — *Précis de Chirurgie infantile*, 1911, Masson, Paris.
- KOLLMANN. — *Ueber Spina bifida und Canalis Neurenticus. Verh. der Anat. Ges.*, 1893, p. 134.
- KOURBANIS-NICOS. — *Pied creux et Spina bifida. Thèse de Lyon* 1923.
- LAIGNEL, LAVASTINE et PAPILLAUT. — *Revue neurologique*, T. 36, I, 1929, p. 762.
- LERI. — *Contribution à l'étude du système nerveux dans la pathogénie des œdèmes, trophœdème chronique et spina bifida occulta. Gazette des Hôpitaux*, n° 25, 28 mars 1922.
- MEYROWSKY. — *Jadassohn*, T. 4, II, p. 610.
- MATTAUSCHEK. — *Wienn Med. Woch.*, 1909, p. 2154.
- MARTIUS. — *Konstitution und Vererbung in ihren Beziehungen zur Pathologie*, Berlin. Julius Springer, 1914.
- OMBREDANNE (L.). — *Précis clinique et opératoire de Chirurgie infantile*, 1925, Masson, Paris.
- PASSOW (von). — *Horner Syndrom Heterochromie und Status dysraphicus ein Symptomkomplex. Arch. Augenheilkunde*, 1933, Tome 107, pp. 131-241.

- *Munchener medizinische Wochenschrift*, 10 août 1934 p. 1243.
- POIRIER et CHARPY. — Anatomie humaine, Tome I, Masson, 1899.
- PAULIAN et SEINTESCO. — Fréquence du Spina bifida occulta. *Semaine des Hôpitaux de Paris*, 30 octobre 1933.
- PIERRE-MARIE et ASTIE. — *Société Médicale des Hôpitaux*, 1897, T. II, p. 19.
- PIERR-MARIE. — *Revue neurologique* 1900, p. 345.
- QUEYRAT. — Axyphoïdie et Syphilis héréditaire. *La Médecine*, T. 7, 1926-1927, p. 135.
- ROQUE. — Des dégénérescence héréditaires produites par les intoxications saturnines. *Thèse de Paris*, 1873.
- RAMON Y CAJAL. — *Zentoablatt für Neurologie* 1922, T. 27, p. 181.
- ROEDERER et LAGROT. — De la fréquence du spina bifida occulta et de sa valeur pathologique. *Journal Médical Français*, 1925.
- SORREL et OBERTHUR. — Trophœdème familial et spina bifida sacré. *Bulletin de la Société Anatomique de Paris*, juin 1922, p. 238.
- SÉZARY, VIBERT et GOBEL. — Axyphoïdie et syphilis héréditaire. *Société Médicale des Hôpitaux* du 15 janvier 1926.
- SCHOB. — *Handbuch der inneren Medizin von Kraus*. Brugsch Bd. 10, III, p. 938.
- TILLMANN. — *Deutsche Chirurgie*, 1905. Lief. 62 A., p. 502.
- TOURAINE et MARCERON. — La fossette coccygienne, dystrophie hérédo-syphilitique. *Paris Médical*, 1929, III, p. 2.
- TOURAINE. — Status dysraphicus. *Société de dermatologie et de Syphilis* du 13 février 1936, p. 444.
- Les petits états dysraphiques. *Soc. Fr. de Derm. et de Syphilis* du 9 juillet 1936, p. 1552.
- TOURAINE et VANG (N. van). — Etat dysraphique familial. *Soc. Fr. de Derm. et Syphiligraphie* du 9 juillet 1936, p. 1559.
- TOURAINE et SOLENTE. — Status dysraphicus et troubles oculaires (Syndrome de von Passow). *Soc. Fr. de Derm. et Syphil.* du 10 décembre 1936.

TOURAINÉ et PICQUERT (A.). — Angiomatose encéphalo-trigémينية et Status dysraphicus. *Soc. Fr. de Derm. et Syphil.* du 10 décembre 1936.

TOURAINÉ et SOULIGNAC. — Neuro-ectodermose congénitale. *Soc. de Derm. et Syph.* du 10 décembre 1936.

WANJINA. — *Thèse* de Berlin 1892.



IMPRIMERIE SPÉCIALE
DE
MM. VIGOT Frères



